



Association des Aidants  
et Malades à Corps de Lewy

# Colloque sur la maladie à corps de Lewy

Vendredi 24 novembre Bordeaux



# Module 1

## Critères de diagnostic clinique de la maladie à corps de Lewy

Module présidé par :

**Pr Claire PAQUET**

*Neurologue – Paris*

**Pr Frédéric BLANC**

*Neuro-gériatre – Strasbourg*



# Sommaire : le diagnostic de la MCL

01

## **Critères de diagnostic 2023 : dernières avancées**

*Pr Frédéric BLANC – neuro-gériatre - Strasbourg*

02

## **Entrée dans la MCL avec des symptômes moteurs**

*Dr Brice LAURENS – neurologue - Bordeaux*

03

## **Entrée dans la MCL avec des symptômes cognitifs**

*Chloé LAZERAS – psychologue et Dr Sophie AURIACOMBE - neurologue*

04

## **Entrée dans la MCL avec des symptômes comportementaux**

*Dr Julie BERNARD – Psychiatre - Bordeaux*

05

## **Entrée dans la MCL avec des symptômes neurovégétatifs**

*Dr Guillaume ALBARET – gériatre - Bordeaux*

06

## **Etude sur l'évolution de la MCL en fonction du mode d'entrée**

*Dr Clément AVENEAU – neurologue - Paris*

# Entrée dans la MCL avec des symptômes comportementaux

## Dr Julie BERNARD

Psychiatre - Bordeaux



université  
de BORDEAUX

# Sommaire

01

## Introduction

---

02

## Les troubles comportementaux

- ❖ Dépression
  - ❖ Apathie
  - ❖ Anxiété
  - ❖ Hallucinations visuelles
  - ❖ Hallucinations non visuelles
  - ❖ Irritabilité/agressivité
- 

03

## Impact des troubles comportementaux

---

04

## Conclusion

# Introduction

## Les symptômes classiques de la MCL

- 250 000 personnes atteintes en France
  - 67 % non diagnostiquées
- Signes cardinaux
  - Fluctuations cognitives
  - Hallucinations visuelles
  - Troubles en sommeil paradoxal
  - Syndrome parkinsonien: akinésie, tremblement de repos, rigidité
- Sur le plan cognitif
  - Troubles visuospatiaux
  - Trouble attentionnels
  - Troubles exécutifs

# Introduction

## Critères cliniques pour le diagnostic de MCI-MCL



Essential for a diagnosis of MCI-LB is MCI defined by the presence of each of the following:

Concern by the patient, informant, or clinician regarding cognitive decline.

Objective evidence of impairment in 1 or more cognitive domains. The cognitive impairment may include any domain, but is more likely to be associated with attention-executive and/or visual processing deficits.

Preserved or minimally affected performance of previously attained independence in functional abilities, which do not meet the criteria for dementia.

Core clinical features

Fluctuating cognition with variations in attention and alertness.

Recurrent visual hallucinations.

RBD.

One or more spontaneous cardinal features of parkinsonism: these are bradykinesia (defined as slowness of movement and decrement in amplitude or speed), rest tremor, or rigidity.

Proposed biomarkers

Reduced dopamine transporter uptake in basal ganglia demonstrated by SPECT or PET.

Polysomnographic confirmation of REM sleep without atonia.

Reduced meta-iodobenzylguanidine (MIBG) uptake on myocardial scintigraphy.

Probable MCI-LB can be diagnosed if:

Two or more core clinical features of DLB are present, with or without the presence of a proposed biomarker, or

Only 1 core clinical feature is present, but with 1 or more proposed biomarkers.

Probable MCI-LB should not be diagnosed based on biomarkers alone.

Possible MCI-LB can be diagnosed if:

Only 1 core clinical feature of DLB is present, with no proposed biomarkers, or

One or more of the proposed biomarkers is present, but there are no core clinical features.

Supportive clinical features

Severe sensitivity to antipsychotic agents; postural instability; repeated falls; syncope or other transient episodes of unresponsiveness; prolonged or recurrent delirium; autonomic dysfunction, e.g., constipation, orthostatic hypotension, urinary incontinence; hypersomnia; hyposmia; hallucinations in other modalities including passage, and sense of presence phenomena; systematized delusions; apathy, anxiety, and depression.

Potential biomarkers of MCI-LB

Quantitative EEG showing slowing and dominant frequency variability.

Relative preservation of medial temporal lobe structures on structural imaging.

Insular thinning and gray matter volume loss on MRI.

Low occipital uptake on perfusion/metabolism scan.

MCI plus supportive clinical features or potential biomarkers are insufficient to diagnose MCI-LB but may raise suspicion of it and prompt biomarker investigation and may add weight to an existing MCI-LB diagnosis.

MCI-LB is less likely in the presence of any other physical illness or brain disease including cerebrovascular disease, sufficient to account in part or in total for the clinical picture, although these do not exclude an MCI-LB diagnosis and may serve to indicate mixed or multiple pathologies contributing to the clinical presentation.

# Introduction

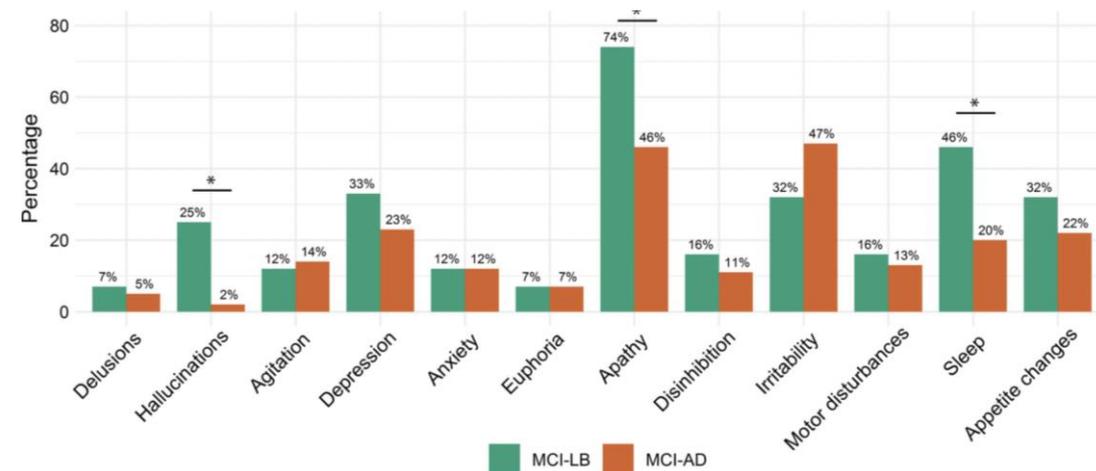
## Les troubles comportementaux/ neuropsychiatriques

| Items                    | NA | Absent | Gravité     | Retentissement |
|--------------------------|----|--------|-------------|----------------|
| Idées délirantes         | X  | 0      | 1 2 3       | 0 1 2 3 4 5    |
| Hallucinations           | X  | 0      | 1 2 3       | 0 1 2 3 4 5    |
| Agitation/Agressivité    | X  | 0      | 1 2 3       | 0 1 2 3 4 5    |
| Dépression/Dysphorie     | X  | 0      | 1 2 3       | 0 1 2 3 4 5    |
| Anxiété                  | X  | 0      | 1 2 3       | 0 1 2 3 4 5    |
| Exaltation de l'humeur   | X  | 0      | 1 2 3       | 0 1 2 3 4 5    |
| Apathie/Indifférence     | X  | 0      | 1 2 3       | 0 1 2 3 4 5    |
| Désinhibition            | X  | 0      | 1 2 3       | 0 1 2 3 4 5    |
| Irritabilité/Instabilité | X  | 0      | 1 2 3       | 0 1 2 3 4 5    |
| Comportement moteur      | X  | 0      | 1 2 3       | 0 1 2 3 4 5    |
| Sommeil                  | X  | 0      | 1 2 3       | 0 1 2 3 4 5    |
| Troubles de l'appétit    | X  | 0      | 1 2 3       | 0 1 2 3 4 5    |
| <b>Score total</b>       |    |        | <b>/ 36</b> | <b>/ 60</b>    |

# Introduction

## Les troubles comportementaux/ neuropsychiatriques

- o 59% des patients MCI-MCL ont  $\geq 2$  neuropsychiatriques (p/r au MCI-MA)
  - 30% des patients ont  $\geq 3$  neuropsychiatriques
- o Résultats hétérogènes
  - Comparaison MCI-MA/ MCI-MCL: troubles en sommeil paradoxal, apathie et anxiété
  - Comparaison MCI-MA/ MCI-MCL: agressivité/agitation, hallucinations Visuelles et apathie



## Episode dépressif caractérisé

- o Près 1/3 des sujets présentent une dépression plusieurs années avant le diagnostic
  - 50% présentent des symptômes dépressifs avant le diagnostic
- o Dépression atypique
  - début tardif
  - Souvent pharmacorésistance
  - persistantes ( > 70% restent déprimés à 1 an)
  - Présentation « a » , hallucinations « mineures », TCSP, etc...
- o Evaluation du risque suicidaire

## Apathie

- Réduction des comportements dirigés vers un but
- 54% présentent une apathie avant le diagnostic de MCL
- L'apathie ou dépression (aboulie) chez ces patients ?

### Syndrome dépressif : aboulie

- Terme psychiatrique
- Volonté sans motivation
- Accompagnée de tristesse de l'humeur, anhédonie, etc.
  
- DOPA- dépendant
  
- > Souffrance morale

### Syndrome apathique

- Apathie émotionnelle
- Apathie cognitive
- Apathie comportementale/  
d'auto-activation
  
- DOPA-dépendant
  
- > Sans souffrance morale

## Anxiété

- o Apparaît 4-5 ans avant le diagnostic
- o Chez plus de 60% des patients MCL
- o Plus de EDC chez MCL anxieux
  - Dépression 73.1 % vs 26.7 % ( $n < 0.01$ )
- o Plusieurs formes d'anxiété: attaques de panique au 1<sup>er</sup> plan
  
- o Implication des voies dopaminergiques et sérotoninergiques
  - Diminution des transporteurs de dopamine dans le striatum
  - Accumulation de corps de Lewy dans le locus coeruleus
  - Altération de la voie sérotoninergique dans le système limbique (amygdale)
  - Variant « s » du gène SERT

## Hallucinations visuelles

- Mineures: illusions, sensation de passage, syndrome de l'ange gardien
- Plus élaborées: personnes (93%), animaux (48%), objets
- Arrivent 5 ans avant le déclin cognitif
- Impact des traitements

**TABLE 5. Relation of Dementia Severity to Psychiatric Symptoms at Presentation in a Clinical Cohort of Patients With Dementia With Lewy Bodies and Patients With Alzheimer's Disease**

| Symptom                      | Mini-Mental State Examination Score     |    |              |    |            |    |                                   |    |              |    |            |    |
|------------------------------|---|----|--------------|----|------------|----|-----------------------------------|----|--------------|----|------------|----|
|                              | Patients With Dementia With Lewy Bodies |    |              |    |            |    | Patients With Alzheimer's Disease |    |              |    |            |    |
|                              | <10 (N=20)                              |    | 10–20 (N=53) |    | >20 (N=25) |    | <10 (N=18)                        |    | 10–20 (N=52) |    | >20 (N=22) |    |
|                              | N                                       | %  | N            | %  | N          | %  | N                                 | %  | N            | %  | N          | %  |
| Depression                   | 4                                       | 20 | 10           | 19 | 5          | 20 | 1                                 | 6  | 4            | 8  | 2          | 9  |
| Delusions                    | 12                                      | 60 | 31           | 58 | 13         | 52 | 5                                 | 28 | 15           | 29 | 7          | 32 |
| Hallucinations               |   |    |              |    |            |    |                                   |    |              |    |            |    |
| Visual                       | 16                                      | 80 | 40           | 75 | 15         | 60 | 4                                 | 22 | 10           | 19 | 1          | 5  |
| Auditory                     | 6                                       | 30 | 21           | 40 | 10         | 40 | 0                                 | 0  | 5            | 10 | 0          | 0  |
| Delusional misidentification | 12                                      | 60 | 27           | 51 | 10         | 40 | 5                                 | 28 | 9            | 17 | 4          | 18 |

## Hallucinations non visuelles

### o Auditives

- 35% des patients ont eu des épisodes d'hallucinations auditives
  - o Déficit auditif, prise de neuroleptiques
- Acoustico-verbales voix humaines, élémentaires (bruits de pas, grondement,...)

### o Cénesthésiques, olfactives

### o Délire d'identité ou identification

- Paramnésie réduplicative, Syndrome de Capgras (10-15%), syndrome de Fregoli
- Touche les proches ++
  - o décrit dans MA
  - o Stade avancé de la MCL

# Les symptômes neuropsychiatriques

## Hallucinations: quelles différences avec le trouble psychotique « schizophrenia-like » à début tardif ?

|                                   | MCL  | Trouble psychotique tardif                                   |
|-----------------------------------|--|--|
| Idées délirantes                  | ++   | +++  |
|                                   | Paranoïaque: vol   | Paranoïaque: tuer interprétatif                              |
| Trouble de l'identité (NS)        | +  | +/-  |
| Hallucinations visuelles          | +++  | ++   |
|                                   | Personnes connues, proches<br>Visages flous, animaux (chats, chiens) | Personnes clairement décrites (in)connues, petites créatures |
| Hallucinations acoustico-verbales | +  | ++   |
|                                   | Voix humaines émettant des sons simples, non articulées              | Sons, voix commentant négativement le sujet                  |
| Cognitif                          | Troubles visuospatiaux, attentionnels et exécutifs                   | Troubles dysexécutifs, attentionnels                         |



# Les symptômes neuropsychiatriques

## Irritabilité/ agressivité

o Moins étudiées

o Origines multiples

- Dépression, anxiété, idées délirantes, environnement

|                              | 5 Years Prior<br>(N=14)  | 4 Years Prior<br>(N=21)  | 3 Years Prior<br>(N=39)  | 2 Years Prior<br>(N=60)  | 1 Year Prior<br>(N=95)  | Time of DLB<br>Diagnosis<br>(N=116) |
|------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|-------------------------|-------------------------------------|
| <b>DLB Group</b>             |                          |                          |                          |                          |                         |                                     |
| Depression/Dysphoria         | 42.9%                    | 57.1%                    | 35.9%                    | 45.0%                    | 34.7%                   | 46.6%                               |
| Irritability                 | 35.7%                    | 23.8%                    | 41.0%                    | 30.0%                    | 34.7%                   | 38.8%                               |
| Anxiety                      | 35.7%                    | 33.3%                    | 23.1%                    | 38.3%                    | 43.2%                   | 44.8%                               |
| Nighttime behaviors          | 14.3%                    | 42.9%                    | 33.3%                    | 46.7%                    | 57.9%                   | 58.6%                               |
| Apathy/Indifference          | 28.6%                    | 33.3%                    | 33.3%                    | 30.0%                    | 49.5%                   | 51.7%                               |
| Agitation/Aggression         | 28.6%                    | 28.6%                    | 23.1%                    | 18.3%                    | 22.1%                   | 34.5%                               |
| Appetite/Eating Problems     | 21.4%                    | 33.3%                    | 35.9%                    | 21.7%                    | 33.7%                   | 26.7%                               |
| Hallucinations               | 14.3%                    | 19.0%                    | 12.8%                    | 15.0%                    | 22.1%                   | 35.3%                               |
| Delusions                    | 0.0%                     | 14.3%                    | 2.6%                     | 1.7%                     | 10.5%                   | 23.3%                               |
| Disinhibition                | 21.4%                    | 4.8%                     | 17.9%                    | 1.7%                     | 15.8%                   | 18.1%                               |
| Motor Disturbances           | 0.0%                     | 0.0%                     | 7.7%                     | 13.3%                    | 9.5%                    | 26.7%                               |
| Elation/Euphoria             | 7.1%                     | 9.5%                     | 2.6%                     | 3.3%                     | 3.2%                    | 4.3%                                |
|                              | 5 Years Prior<br>(N=137) | 4 Years Prior<br>(N=152) | 3 Years Prior<br>(N=195) | 2 Years Prior<br>(N=236) | 1 Year Prior<br>(N=309) | Most Recent<br>Visit (N=348)        |
| <b>Healthy Control Group</b> |                          |                          |                          |                          |                         |                                     |
| Depression/Dysphoria         | 5.1%                     | 7.2%                     | 4.1%                     | 7.6%                     | 4.9%                    | 9.5%                                |
| Irritability                 | 6.6%                     | 7.9%                     | 9.7%                     | 7.2%                     | 10.4%                   | 9.8%                                |
| Anxiety                      | 4.4%                     | 4.6%                     | 4.1%                     | 5.1%                     | 7.4%                    | 7.2%                                |
| Nighttime behaviors          | 4.4%                     | 3.9%                     | 4.1%                     | 5.5%                     | 6.5%                    | 9.5%                                |
| Apathy/Indifference          | 2.9%                     | 1.3%                     | 1.0%                     | 3.8%                     | 3.2%                    | 2.9%                                |
| Agitation/Aggression         | 3.6%                     | 5.3%                     | 3.6%                     | 3.4%                     | 4.2%                    | 5.7%                                |
| Appetite/Eating Problems     | 1.5%                     | 4.6%                     | 3.1%                     | 3.4%                     | 4.5%                    | 6.0%                                |
| Hallucinations               | 0.0%                     | 0.0%                     | 0.0%                     | 0.0%                     | 0.0%                    | 0.0%                                |
| Delusions                    | 0.0%                     | 0.0%                     | 0.0%                     | 0.4%                     | 0.3%                    | 0.0%                                |
| Disinhibition                | 0.7%                     | 1.3%                     | 1.5%                     | 1.7%                     | 1.0%                    | 1.1%                                |
| Motor Disturbances           | 0.7%                     | 1.3%                     | 1.0%                     | 1.3%                     | 2.3%                    | 0.6%                                |
| Elation/Euphoria             | 0.7%                     | 0.7%                     | 1.0%                     | 0.8%                     | 0.3%                    | 0.9%                                |

## Intérêt de détecter les symptômes neuropsychiatriques

- o Intérêt pour le diagnostic précoce de MCL
- o Impact sur la qualité de vie
  - Plus dégradée que chez les patients MA (institutionnalisation++)
  - NPI : apathie, idées délirante
  - Niveau de dépendance dans les actes du quotidien
  - Pas d'échelle spécifique pour MCL
- o Aider l'aidant principal

## Traiter les symptômes neuropsychiatriques

- o Prise en charge pluridisciplinaire
- o Médicamenteux
  - Dépression/ anxiété: ISRS, IRNA, TC, agonistes dopaminergiques ?
  - Apathie: IRNA, agonistes dopaminergiques ?
  - Hallucinations: inhibiteurs de l'acétylcholinestérase, Quétiapine, Clozapine
- o Non médicamenteux
  - Remédiation cognitive
  - TCC : activation comportementale
  - ECT
- o Ne pas oublier l'aidant

# Conclusion

- o Détecter les symptômes comportementaux précocement car intensité particulièrement sévère
- o Cadre nosographique imprécis: partir de la plainte du patient et de son entourage
- o Traiter les symptômes comportementaux et réévaluer régulièrement

**Merci de votre attention**



Association des Aidants  
et Malades à Corps de Lewy

[www.a2mcl.org](http://www.a2mcl.org)

06 62 63 34 97

[contact@a2mcl.org](mailto:contact@a2mcl.org)



université  
de **BORDEAUX**